ITEM 199 : SYNDROME DOULOUREUX RÉGIONAL COMPLEXE

Fiche rédigée en priorisant les informations/rangs de la fiche LiSA > Collèges (Douleur/Soins pal > MPR)

- Syndrome douloureux régional complexe = douleurs articulaires et **périarticulaires** associées à des troubles de la **sensibilité**, des troubles vasomoteurs, sudomoteurs, musculaires et trophiques, apparaissant souvent après une fracture ou un traumatisme mineur et d'évolution imprévisible.
- Type 1 = anciennement **algodystrophie ou algoneurodystrophie (= dystrophie sympathique réflexe)** : dysfonctionnement du système nerveux central et autonome, entrainant un dérèglement vasomoteur et une intégration anormale de la douleur, localisé autour d'une ou plusieurs articulations, sans atteinte nerveuse (ne correspondant pas à un territoire radiculaire ou tronculaire).
- Type 2 = anciennement **« causalgie »,** correspondant à une lésion nerveuse périphérique mise en évidence : les symptômes peuvent suivre une systématisation neurologique.
- Incidence mal connue ± 25/100 000 avec prévalence 20/100 000, Sex ratio **3-4F/1H**, âge moy 40-50 ans, mais **tout âge possible**
- Membres **supérieurs** et **inférieurs** atteints de la même façon *(discordance avec collège MPR qui dit que mb sup sont plus souvent atteints).*
- **Physiopath** : reste mal connue mais probables dysfonctionnements neurologiques : **périphériques** (inflammation neurogène périph), **médullaires** (dysft sympathique et sensitive), **cérébraux** (réorganisation fonctionnelle des cortex sensitifs et moteurs).

Le diagnostic est **CLINIQUE** avec de très nombreux symptômes possibles cumulables :
- **Douleur permanente**, continue superficielle ou profonde, aggravée par l'orthostatisme, souvent **disproportionnée** avec parfois impotence fonctionnelle**,** fréquemment à type de lancements, brûlures, picotements, fourmillements.
- Troubles sensoriels : modifications de la sensibilité tactile, douloureuse, thermique, à la pression : hypoesthésie, hyperesthésie, hyperalgésie…
- **Troubles moteurs et trophiques :** amyotrophie par sous-utilisation, une diminution de la force musculaire et des mouvements complexes, un tremblement fin des extrémités, une dystonie, **rétractions capsulaires articulaires, tendineuses**, **aponévrotiques** (installation parfois rapide, font **le pronostic fonctionnel ++).**
- **Troubles vasomoteurs** : hypersudation, œdème, tb cutanés (peau rouge, lisse, luisante) et des phanères, érythrocyanose.
- **Trophicité** : asymétrie pileuse (le + svt : hypertrichose du côté atteint), pousse unguéale ralentie/accélérée, fragilité unguéale.
- **Enraidissement progressif.**

Critères diagnostiques = **Critères de Budapest** (dg probable si les 4 critères sont validés) :
1. **Douleur permanente et disproportionnée** par rapport à la cause (obligatoire).
2. Au moins **1 symptôme (interrogatoire)** initialement présent dans **3** des 4 paramètres suivants (sensoriel, vasomoteur, sudation/œdème, moteur/trophique).
3. Persistance pendant l'évaluation d'au moins **1 signe clinique (examen)** dans au moins **2** des 4 paramètres (sensoriel, vasomoteur, sudation/œdème, moteur/trophique).
4. **Aucuns autre diagnostic** expliquant ces symptômes (c'est un dg d'exclusion).

NB : utilisation de ces critères intéressante car très bonne sensibilité (99 %) et spécificité correcte (68 %).

<table>
<tr><td rowspan="3">ÉTIOLOGIE</td><td colspan="2">Post-traumatique</td><td>= Fracture, entorse, luxation, traumatisme, immobilisation plâtrée, chirurgie orthopédique ou rééducation intensive et douloureuse : > 50 % des cas, sans relation avec la sévérité du traumatisme.
- Délai d'apparition variable : quelques jours à quelques semaines, au maximum 3 mois.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Non traumatique</td><td>- Ostéo-articulaire : rhumatisme inflammatoire, syndrome du canal carpien.
- Neurologique : AVC, sclérose en plaques.
- Cancérologique : tumeur cérébrale, pleuro-pulmonaire, mammaire, leucémies, lymphomes.
- Vasculaire : phlébite.
- Loco-régionale : IDM, péricardite, pleurésie, zona, panaris.
- Endocrinologique : diabète, dysthyroïdie, hypertriglycéridémie.
- Médicament (bilatéral, prédominant aux MS) : phénobarbital, isionazide, inhibiteur de protéase.
- Obstétricale : algodystrophie de la hanche lors de la grossesse.
- Idiopathique dans 30 % des cas.</td></tr>
<tr><td colspan="3">- Symptomatologie anxiodépressive : facteur de risque et conséquence du retentissement psychologique de la maladie (douloureuse et invalidante, chronicisation douleur), et <u>non facteur déclenchant +++</u>.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">DG</td><td rowspan="2">C</td><td>Phase chaude</td><td>= Début souvent brutal, durée de quelques jours à quelques mois.
- Tableau d'« arthrite sans arthrite » : douleur articulaire et péri-articulaire, tuméfaction, œdème des parties molles, raideur, chaleur locale avec retentissement fonctionnel majeur.
- Signes vasomoteurs et trophiques : hyperhidrose, hypertrichose.
➔ Non objectivable sur les articulations profondes (épaule, hanche).
- Signes négatifs : absence d'épanchement intra-articulaire, absence de fièvre.</td></tr>
<tr><td>Phase froide</td><td>= Inconstante, survenant svt vers le 4e mois, mais parfois d'emblée, plus fréquente chez enfant.
- Troubles trophiques : froideur, peau pâle, lisse et atrophique, dépilation, acrocyanose.
- Rétractions capsulo-ligamentaire et tendino-aponévrotique : limitation articulaire active et passive.
- Douleurs modérées d'horaire mécanique.
- Dystonie, tremblements fins des extrémités, négligence segmentaire possible.</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="8"></td><td rowspan="2"></td><td>Forme atrophique</td><td colspan="2">Forme séquellaire : le SDCR à ce stade n’est plus évolutif, les séquelles atrophiques concernent la peau, les muscles, les phanères avec rétraction aponévrotique et raideur articulaire, sans douleur permanente ou provoquée.</td></tr>
<tr><td colspan="3">➞ Multiples présentations possibles : phase froide d’emblée (chez l’enfant ++), alternance phase froide-chaude…</td></tr>
<tr><td>Bio</td><td colspan="3">= Aucune anomalie biologique : absence de syndrome inflammatoire.</td></tr>
<tr><td>DD</td><td colspan="3">- Arthrite septique, ostéomyélite, arthrite microcristalline, arthrite rhumatismale, synovite villo-nodulaire.
- Contusion, fracture sous-chondrale, ostéonécrose, ostéochondrite.
- Tumeur osseuse, dysplasie osseuse, métastase osseuse, pathologie osseuse dégénérative, hémopathie maligne.
- Maladie de Paget, para-ostéo-arthropathie nerveuse post traumatisme crânien.
- Thrombose veineuse, syndrome des loges, tendinopathie, syndrome canalaire, polynévrite.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">PC</td><td>Rx standard</td><td colspan="2">➞ Rx normale au début : retard clinique de 2 à 4 semaines, importances des signes négatifs (absence d’érosion, de pincement…) faire des clichés comparatifs entre les 2 membres ++.
Déminéralisation osseuse : des 2 versants de l’articulation, respect de l’interligne articulaire.
- D’abord modérée, avec amincissement des lames sous-chondrales.
- Puis hétérogène et mouchetée, avec hypertransparence.
- Parfois jusqu’à disparition quasi-complète de la trame et des corticales.
- Guérison souvent ad integro mais parfois persistance d’anomalie pseudo-dystrophiques.</td></tr>
<tr><td>Scintigraphie osseuse</td><td colspan="2">= Hyperfixation locorégionale en phase chaude, normo- ou hypofixation en phase froide : caractéristique, non totalement spécifique (Sp 70-80 %), précède les signes radiologiques.
- Présente aux 3 temps : précoce (vasculaire), intermédiaire (tissulaire) et tardif (osseux).
- Permet de ne pas méconnaître une cause sous-jacente (fissure ou une fracture occulte).</td></tr>
<tr><td>IRM</td><td colspan="2">= Œdème régional osseux/tissus mous ou épanchement intra-articulaire : hyposignal T1, rehaussé au gadolinium, hypersignal T2/STIR.
- D’apparition aussi précoce que les signes scintigraphiques.
- intérêt particulier dans le SDRC de hanche.</td></tr>
<tr><td colspan="3">- Autres : ponction articulaire (liquide mécanique, réactionnel), ostéodensitométrie (perte de densité minérale rapide).
➞ Diagnostic clinique si anamnèse et tableau clinique typiques : bilan biologique + Rx (diagnostic différentiel).
➞ En cas de doute persistant : scintigraphie osseuse ou IRM (notamment de <u>hanche</u> : éliminer une fracture sous-chondrale ou une ostéonécrose débutante).
NB : la normalité des examens précédents n’élimine pas le diagnostic de SDRC +++ (même l’IRM ou la scinti).</td></tr>
<tr><td rowspan="4">FORMES CLINIQUES</td><td colspan="2">Atteinte du membre inférieur</td><td colspan="2">- Atteinte distale préférentiellement : cheville et pied.
- Atteinte de hanche : tableau de « hanche douloureuse à Rx normale initialement », de diagnostic difficile au stade précoce (DD : ostéonécrose aseptique, fracture trabéculaire = IRM indispensable), de survenue possible au 3e trimestre de la grossesse.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Atteinte du membre supérieur (Plus fréquente)</td><td colspan="2">= Atteinte de la main et du poignet (la plus fréquente), parfois associée à une atteinte de l’épaule.</td></tr>
<tr><td>Syndrome épaule-main</td><td>= Plus fréquemment après un AVC avec hémiplégie ++, une pathologie intra-thoracique ou un traumatisme.
- Atteinte de l’épaule en 1er : douleur profonde, irradiant au MS et au cou, puis capsulite rétractile à l’origine d’une raideur d’épaule.
- Scintigraphie (non indispensable) : hyperfixation bifocale de la main et de l’épaule.</td></tr>
<tr><td>Capsulite rétractile</td><td>= SDRC I de l’épaule limité à la capsule articulaire : souvent idiopathique.
- Douleur mécanique, limitation active et passive des amplitudes articulaires.
- Sans signe inflammatoire local, avec radiographie normale.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">TTT</td><td colspan="3">➞ Évolution favorable avec guérison spontanée sans séquelle dans 90 % des cas, sur une longue durée (18-24 mois).
- Complication : douleur persistante, trouble vasomoteur et trophique, atrophie des parties molles, rétraction capsulo-ligamentaire avec raideur articulaire ➞ jamais de destruction articulaire.</td></tr>
<tr><td>Repos</td><td colspan="2">= Indiqué en phase chaude.
- MI : suppression de la position déclive et de l’appui, port de bas de contention, béquilles, attelle.
- Immobilisation stricte proscrite.</td></tr>
</table>

	Rééducation	= **Indispensable** : doit être **précoce**, progressive et indolore, kiné ± ergothérapie, avec pour objectifs la mobilisation et la prévention des rétractations et adhérences, le drainge de l'œdème et la préservation de la fonction du mb. - Plusieurs techniques de kinésithérapies en ft° de la symptomatologie du patient : • **Techniques de lutte contre la douleur**, l'œdème, les troubles trophiques (ex : massages de drainage de l'ensemble du membre et physiothérapie. • **Techniques de gain articulaire** : mobilisations articulaires (manuelles ou instrumentales). • **Techniques de gain musculaire** : travail de renforcement musculaire isométrique (faible sollicitation articulaire au début) puis libre. • **Techniques de rééducation sensitive** : si signes sensitifs (hyper- ou hypoesthésie, allodynie, hyperalgésie). • **Techniques de travail fonctionnel** : ○ Membre inférieur : marche en décharge partielle avec travail du schéma de marche : cannes, travail en piscine (balnéothérapie). ○ Membre supérieur : intérêt de la balnéothérapie : le travail en piscine permet aussi le travail du gain articulaire et musculaire. • **Techniques cognitives** : techniques d'imagerie motrice et de « thérapie miroir ». - Phase chaude : **physiothérapie, balnéothérapie (bains écossais chaud-froid), drainage circulatoire.** - Phase froide : **limitation des rétractions capsulo-ligamentaires** et **lutte contre l'enraidissement.**
	PeC Psy	- Pec pluridisciplinaire, replace la douleur dans l'histoire du patient, mobilise les éléments de **confiance**, reconnaît les éléments **anxio-dépressifs** et peut favoriser l'utilisation de techniques psycho-corporelles.
	TTT médicamenteux	Pour faciliter la rééducation fonctionnelle ++ - **Paracétamol** et les **opioïdes faibles** peuvent être proposés avec rééval° efficacité/tolérance. - Si allodynie ou hyperalgésie (sensibilisation centrale) : proposer des **antidépresseurs** et des **antiépileptiques** à visée anti-douleur neuropathique. - **Les opioïdes forts, les AINS, les corticoïdes ne doivent pas être proposés dans les SDRC sans avis spécialisé auprès d'un rhumatologue, d'un rééducateur ou d'un algologue** (structure douleur chronique). - Bisphosphonates, kétamine, anti dépresseurs, antiépileptiques, patch de capsaïcine. - En cas de capsulite : **capsulo-distension** avec kinésithérapie au décours. - **Neurostimulation transcutanée** (prescrite par un médecin de la douleur) voire **médullaire** (SDRC sévères et réfractaires aux traitements conventionnels).
	TTT préventif	- Limitation de l'immobilisation plâtrée, éviter les plâtres trop serrés. - Prise en charge optimale de la douleur post-opératoire. - Rééducation douce. - **Vitamine C** : 500 mg par jour pendant 50 jours, possible efficacité en prévention de l'algodystrophie en post-traumatique (discutée, aurait prouvé son efficacité dans les fractures du poignet d'après le collège de MPR).

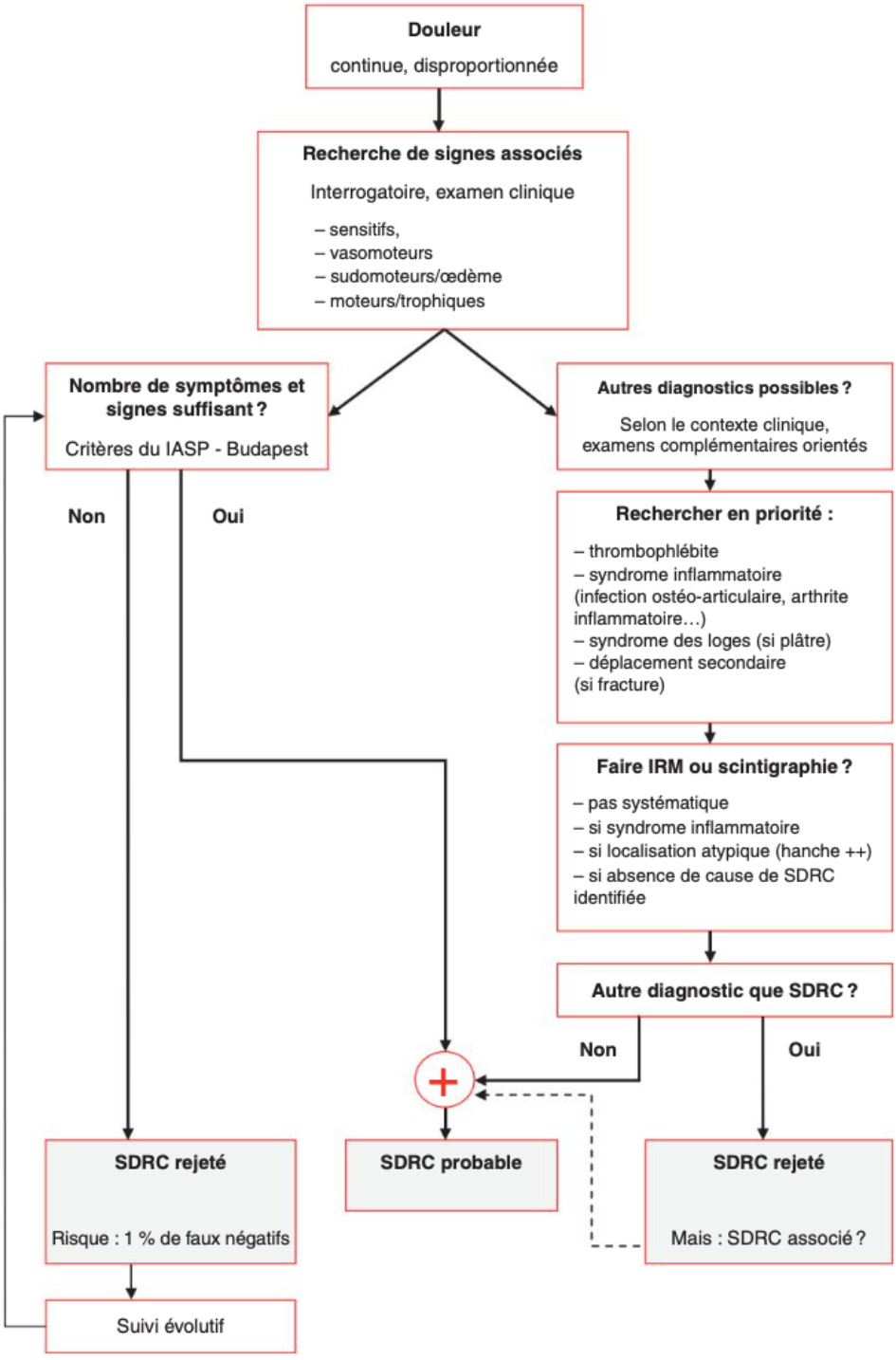

Fig. 21.5. Ⓐ **Démarche diagnostique.**

Démarche diagnostique du SDRC (d'après le collège de MPR édition R2C)